

# LE CAS CLINIQUE DU MOIS

## Amyloïdose cardiaque, à propos d'un cas atypique

B. FALQUE (1), L. DAVIN (2), P. MÉLON (3), S. ROBINET (4), P.J. BRUYÈRE (5), L. PIERARD (6)

**RÉSUMÉ :** Cas d'un patient âgé de 64 ans présentant une insuffisance cardiaque dans le cadre d'une amyloïdose cardiaque primitive. Ce cas clinique offre l'opportunité de parcourir la littérature sur l'atteinte cardiaque liée à cette affection ainsi que les diagnostics différentiels des cardiopathies restrictives.  
**MOTS-CLÉS :** *Cardiomyopathie restrictive - Décompensation cardiaque - Imagerie par résonance magnétique - Echocardiographie*

**CARDIAC AMYLOIDOSIS, ABOUT AN ATYPICAL CASE**  
**SUMMARY :** A 64 year old patient with heart failure due to primary cardiac amyloidosis is described. This case offers the opportunity to review the literature dealing with the cardiac involvement associated with this disorder and the differential diagnosis of restrictive heart disease.  
**KEYWORDS :** *Restrictive cardiomyopathy - Heart failure - Echocardiography - Magnetic resonance imaging*

### HISTOIRE CLINIQUE

Monsieur F., âgé de 64 ans est adressé dans le service de cardiologie par son médecin traitant pour une dyspnée en aggravation, évaluée à un grade 3 selon l'échelle de la NYHA, accompagnée d'œdèmes malléolaires, d'asthénie et de palpitations. Le patient souffre d'obésité. Il est hypertendu et présente des apnées du sommeil.

Les symptômes surviennent dans un tableau de suspicion de cardiomyopathie hypertrophique non obstructive évoquée deux ans plus tôt. Sept mois avant son admission, le patient a présenté un épisode inaugural de fibrillation auriculaire avec échec de cardioversion.

Le traitement à l'admission consiste en la prise de furosémide 40 mg, 2 fois par jour, spironolactone 12,5 mg, losartan 100 mg, et coumadin 2 mg.

A l'examen clinique, le poids est de 110 kg pour une taille de 1,80 m. Le pouls est irrégulier aux environs de 110 par minute. La pression artérielle est de 140/70 mmHg. A l'auscultation, les tons cardiaques sont assourdis. Le murmure vésiculaire est symétrique, sans râles de stase. Il existe des œdèmes jusqu'à mi-mollet, prenant le godet, sans hépatomégalie, ni reflux hépato-jugulaire.

L'ECG confirme la présence d'une fibrillation auriculaire avec une réponse ventriculaire rapide associée à un aspect d'ischémie sous-épicaire dans le territoire latéral.

L'échocardiographie montre une altération de la fonction systolique du ventricule gauche, lequel est globalement hypokinétique; la fraction d'éjection est diminuée à 45%. Il n'y a pas

de fuite valvulaire. L'oreillette et le ventricule droits ne sont pas dilatés. On observe un épanchement péricardique à prédominance latérale (25 mm) et antérieure (10 mm).

Après majoration du traitement diurétique associé à une restriction hydrique, une cardioversion électrique est réalisée permettant de rétablir un rythme sinusal.

Dans le cadre de la mise au point diagnostique (tableau I), le patient a bénéficié de la réalisation d'une IRM cardiaque. Les images sont compatibles avec une amyloïdose. En effet, nous observons des plages présentant un rehaussement sous-endocardique tardif après injection de gadolinium. Nous notons également un noircissement de certaines plages myocardiques pour des valeurs de TI plus précoces que le noircissement du pool sanguin. A la coronarographie, les artères sont angiographiquement saines.

Pour confirmer ce diagnostic, un cathétérisme cardiaque droit avec biopsies myocardiques a été réalisé. Les mesures hémodynamiques

TABLEAU I. ETIOLOGIE DES CARDIOMYOPATHIES RESTRICTIVES (LOUVAIN MÉD, 1998, 117, 288-298)

|                               |  |
|-------------------------------|--|
| 1. Fibrose :                  | - cardiomyopathie hypertrophique<br>- sclérodermie   |
| 2. Infiltration :             | - amyloïdose<br>- sarcoïdose<br>- néoplasmes<br>- maladie de Gaucher   |
| 3. Stockage :                 | - hémochromatose<br>- maladie de Fabry<br>- glycogénoses   |
| 4. Atteinte endomyocardique : | - fibrose endomyocardique<br>- syndrome d'hyperéosinophilie<br>- métastases cardiaques et péricardiques<br>- radiothérapie<br>- tumeurs carcinoïdes<br>- anthracycline |

(1) Assistant, (2) Chef de Clinique, Service de Cardiologie, Imagerie cardio-vasculaire, CHU de Liège.

(3) Chef de Clinique, (4) Assistant, (6) Chef de Service, Service de Cardiologie, CHU de Liège.

(5) Radiologue, Service d'Imagerie médicale, Imagerie Thoracique et cardio-vasculaire, CHU de Liège.

révèlent une hypertension artérielle pulmonaire sévère pré- et post-capillaire (artère pulmonaire 58/11/38 mmHg et pression capillaire pulmonaire moyenne : 26 mmHg). Les biopsies myocardiques confirment le diagnostic d'amyloïdose.

Sur le plan clinique, le patient a évolué favorablement lors de son hospitalisation sous traitement associant la prise d'amiodarone 200 mg, de metformine 500 mg, de ramipril 2,5 mg, de métoprolol 50 mg et de warfarine 2 mg. Aucun traitement spécifique pour l'amyloïdose n'a été entrepris chez ce patient.

## DISCUSSION

L'amyloïdose est un terme générique pour le dépôt extracellulaire de fibres composées de molécules de bas poids moléculaire (la plupart vont de 5 à 25 kD) et de diverses variétés de protéines plasmatiques; le dépôt protéique provoque une hypertrophie de l'organe atteint ainsi qu'une altération de sa fonction.

Les amyloïdoses AL et AA sont les plus fréquentes. Pour l'amyloïdose de type AL, nous observons un dépôt de fragments de chaînes légères des immunoglobulines. Il s'agit d'une dysglobulinémie plasmocytaire dans laquelle une immunoglobuline monoclonale est détectée dans le sérum ou les chaînes courtes dans les urines dans 80% des cas. Cette forme d'amyloïdose peut se rencontrer seule ou en association avec d'autres pathologies telles que le myélome multiple, la macroglobulinémie de Waldenström ou le lymphome non Hodgkinien.

Le diagnostic d'amyloïdose AA est retenu lorsque la protéine sérique est l'amyloïde A. Elle se rencontre dans les complications de pathologies inflammatoires chroniques comme l'arthrite rhumatoïde, les spondylarthropathies, les infections chroniques ou le syndrome de fièvre périodique.

Moins fréquente, l'amyloïdose du sujet dialysé est secondaire au dépôt de protéines fibrillaires dérivées de la  $\beta$ -2 microglobuline. Les amyloïdoses héréditaire et systémique liées à l'âge sont plus rares.

Selon les cas, les dépôts protéiques peuvent être isolés à un seul organe comme la peau, les yeux, le pancréas ou le cœur et se traduire par des syndromes spécifiques.

L'amyloïdose AL, dite primitive, est la cause la plus fréquente de cardiomyopathie restrictive. Dans ce cas, le diagnostic est réalisé vers l'âge de 65 ans. Dans la majorité des cas, la

dyscrasie sanguine responsable n'est pas mise en évidence (tableau II).

## ANATOMO-PATHOLOGIE

Les biopsies peuvent être réalisées au niveau de l'organe atteint s'il n'y a pas d'autre signe d'appel.

Les dépôts amyloïdes apparaissent comme des dépôts amorphes de matériel hyalin au microscope. Les fibrilles se lient au rouge Congo, conduisant à une biréfringence verte en lumière polarisée et à la thioflavine T (produisant une intense fluorescence jaune-vert). En microscopie électronique, apparaissent des fibrilles droites de 8 à 10 nm de largeur (1, 2).

L'immuno-histochimie permet d'identifier, dans certains cas, le type de sous-unité protéique comme le type AA et TTR. La technique est moins performante pour l'identification du type AL (3).

Dans le cas d'une cardiopathie amyloïde, on observe des infiltrats diffus du ventricule (100%) et des oreillettes (95%). Les principaux troncs artériels sont respectés (4).

## SIGNES CLINIQUES

Des symptômes cardiaques sont observés chez 30% des patients porteurs d'une amyloïdose de type AL (5). Une étude menée en 1998 sur une série de 232 patients a démontré que seulement 4% des patients ne présentaient que des signes cardiaques. Dans notre cas, nous n'observons aucun signe clinique suggérant l'atteinte d'un autre organe.

La présentation clinique de cette pathologie est habituellement dominée par l'insuffisance cardiaque droite (oedèmes périphériques et hépatomégalie). En cas d'atteinte rénale, un syndrome néphrotique peut également contribuer à l'apparition de l'œdème périphérique, tout comme l'infiltration amyloïde du foie peut contribuer à l'apparition d'une hépatomégalie (6). Bien que les pressions du cœur gauche soient également élevées, l'œdème pulmonaire reste rare.

Certains patients développent de l'angor suite à des dépôts amyloïdes dans la microcirculation coronaire, les vaisseaux épicaux restant intacts, ce qui explique l'absence d'anomalie mise en évidence à la coronarographie (7). Dans 50% des cas, des syncopes sont observées. Dans la majorité des cas, elles sont dues

TABLEAU II. RÉCAPITULATIF DES DIFFÉRENTS TYPES D'AMYLOÏDOSE CARDIAQUE

|  | Amyloïdose AL   | Amyloïdose sénile  | Amyloïdose auriculaire isolée  | Amyloïdose AA  | Amyloïdose familiale   |
|--|---|--|--|--|--|
| Types de dépôts  | Chaînes légères d'anticorps monoclonaux ( $\lambda > \kappa$ )  | Transthyrétine normale   | AFN = facteur atrial natriurétique   | Protéine AA  | Transthyrétine mutée   |
| Fréquence  | La plus fréquente des amyloïdoses (70 - 85% des amyloïdoses)  | Augmente avec l'âge (65% après 90 ans)   | Augmente avec l'âge (90% après 90 ans)   | 3% des amyloïdoses   | 4% des amyloïdoses<br>Transmission autosomique dominante             |
| Facteurs associés  | Dans 90% des cas :<br>myélome multiple, MGUS, Waldenström, lymphome, maladie des chaînes lourdes<br><br>Dans 10% des cas :<br>pas de maladie associée   | Age !<br>FA  | Age !<br>FA<br>Sexe féminin  | Infections (TBC, ostéomyélite, lèpre, ulcères, bronchiectasies, mucoviscidose), Inflammations (PR, Bechterew, collagénose, RCUH, Crohn, sarcoïdose, Behçet), Fièvre méditerranéenne, cancers |  |
| Caractéristiques histologiques lors d'amyloïdose cardiaque | Atteinte vasculaire massive au niveau des organes.<br>Myocarde (rare endocarde et péricarde).<br>Atteinte valvulaire fréquente.<br>Atteinte coronaire fréquente (artérioles intramurales, gros troncs épargnés) | Concerne surtout les oreillettes. Endocarde. Myocarde. Atteinte valvulaire rare. Atteinte coronaire possible.                              | Ne concerne que les oreillettes, prédominance oreillette gauche.<br>Pas d'atteinte des vaisseaux coronariens | Atteinte cardiaque rare.<br>Dépôts périvasculaires   |  |
| Autres organes atteints                                    | Atteinte extracardiaque fréquente (100%) : reins, nerfs, foie, tube digestif, peau, poumons   | Aorte (près de 100%).<br>Atteinte extracardiaque plus rare : poumons, (tube digestif, foie, rate, reins-médulla : atteinte rare et minime) | Nihil  | Reins, foie, tube digestif, rate   | Nerfs, tube digestif, yeux   |
| Organes épargnés   | SNC   |  | Tous   | SNC, SN périphérique   | Rare atteinte reins et foie  |
| Symptômes ou signes cliniques                              | Protéinurie (pas d'IR), insuffisance cardiaque, polyneuropathie périphérique, tunnel carpien, macroglossie, purpura, ecchymoses palpébrales   | Tunnel carpien très rare<br>Insuffisance cardiaque<br>Arythmies  |  | Pas d'insuffisance cardiaque   | Polyneuropathie périphérique, tunnel carpien, insuffisance cardiaque |
| Survie   | 6 mois  | 60 mois  | ?  | Dépend de la maladie de base. Se déclare 10 ans plus tard  | 15 ans   |

à une hypotension orthostatique, secondaire à une neuropathie autonome. Rarement, les syncopes sont induites par une arythmie ventriculaire. Elles traduisent parfois une dysfonction du nœud sinusal ou un bloc auriculo-ventriculaire (8, 9).

Rarement, une tamponnade cardiaque peut survenir via des dépôts amyloïdes dans le péricarde (10). Dans les formes systémiques, nous pouvons observer des atteintes rénale, digestive, neurologique, cutanée ou encore pulmonaire.

## EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

### L'ÉLECTROCARDIOGRAMME

Un microvoltage paradoxal par rapport à l'hypertrophie est souvent décrit dans les pathologies infiltratives cardiaques.

La combinaison d'une augmentation de l'épaisseur (> 11 mm) et d'un bas voltage à l'ECG est évocatrice du diagnostic d'amyloïdose avec une sensibilité de 72 à 79 % et une spécificité de 91 à 100 % (11). Des troubles de la conduction ou des troubles du rythme peuvent être observés en raison d'un dépôt amyloïde dans le tissu de conduction.

### L'IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE CARDIAQUE

Cette technique permet d'identifier l'amyloïdose cardiaque (12, 13).

Le rehaussement tardif post-gadolinium a été étudié dans plusieurs cas isolés et dans de plus larges séries (14). Il s'agit de séquences pondérées T1 réalisées entre 5 et 15 minutes après l'injection de produit de contraste.

Un rehaussement tardif sous-endocardique diffus et circonférentiel, sans topographie coronarienne, est retrouvé chez 69% des patients, correspondant à un T1 significativement abaissé dans ces territoires. Une distribution caractéristique est représentée par l'aspect «en zèbre» comportant une couche sous-endocardique et une ligne d'hypersignal sous-épicaire séparées par une zone en hyposignal médiopariétal. (15).

La présence d'un tel hypersignal tardif est très sensible pour identifier une atteinte cardiaque. Une corrélation a été mise en évidence avec des taux de BNP élevés, mais aucun lien avec le pronostic n'a pu être mis en évidence (16).

Il a été démontré que l'on peut observer des plages de rehaussement tardif post-gadolinium chez 76% des patients qui présentent des signes échographiques d'atteinte cardiaque (17).

Un élément caractéristique retrouvé dans notre cas, est la difficulté de régler le TI correctement pour discriminer le myocarde normal des zones pathologiques en raison des perturbations de la cinétique du gadolinium. En effet, celui-ci est retenu en grande quantité par les dépôts amyloïdes cardiaques, alors qu'il est éliminé plus rapidement du myocarde normal (fig. 1, 2). Ce rehaussement tardif, diffus, hétérogène, peut être responsable des difficultés à réaliser des séquences.

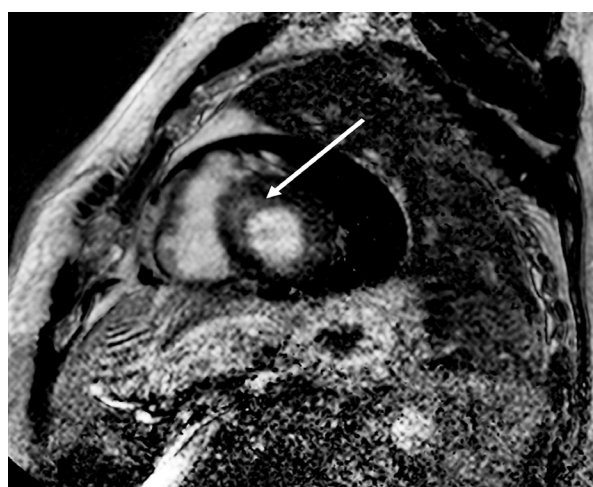
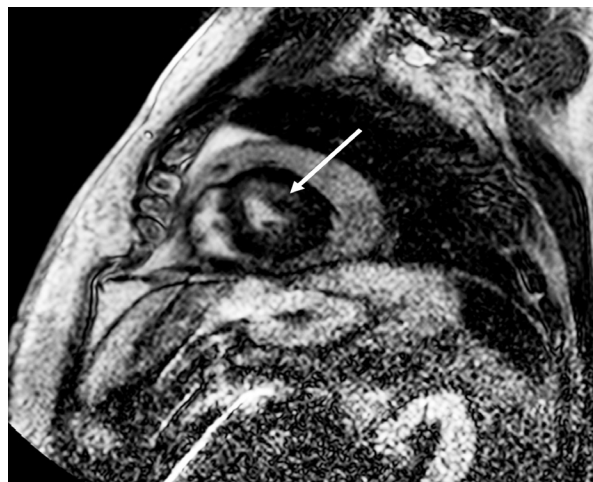


Figure 1 et 2. IRM cardiaque : coupe «petit axe» pondérée T1, 10 minutes après injection de gadolinium : les hypersignaux (flèches) représentent le gadolinium retenu en grande quantité par les dépôts amyloïdes cardiaques, alors qu'il est éliminé plus rapidement du myocarde normal.

### ECHOCARDIOGRAPHIE

Devant la combinaison de plusieurs signes présents en échocardiographie et des anomalies de la fonction diastolique, le diagnostic peut être fortement suspecté. Au début de l'affection, on observe un aspect de trouble de la relaxation. Avec le temps, l'élévation des pressions de remplissage se traduit par un flux mitral de type restrictif avec un rapport Em/Am > 2, associé ou non à un temps de décélération de Em < 150 ms. La dysfonction systolique apparaît plus tardivement. Parmi les dernières avancées, le doppler tissulaire permet une analyse encore plus fine du dysfonctionnement myocardique à un stade plus précoce.

L'épaississement des parois du ventricule gauche, principalement lié à une infiltration et non à une hypertrophie myocardique, est fréquemment mis en évidence en cas d'at-



teinte cardiaque. Cet aspect, peu spécifique, se retrouve parfois également dans les suites d'une HTA sévère, d'une sténose aortique serrée ou à d'autres cardiopathies infiltratives de type sarcoïdose ou hémochromatose (18).

Dans le cas d'une amyloïdose cardiaque, l'hypertrophie pariétale est le plus souvent concentrique, avec parfois une prédominance au niveau du septum interventriculaire (19) (fig. 3 et 4).

Une dilatation des oreillettes avec petit épaissement péricardique est parfois présent.

Elle est secondaire à un dépôt interstitiel de protéine amyloïde, responsable d'une atrophie des fibres myocardiques qui évoluent vers la fibrose.

L'augmentation de l'échogénicité du myocarde et plus particulièrement l'aspect granité et scintillant de celui-ci, ont été rapportés dans plusieurs études comme éléments évocateurs du diagnostic (20) (fig. 3, 4).

La dysfonction ventriculaire gauche systolique se rencontre surtout dans les formes avancées, mais peut ne pas être observée dans 75% des cas. La prévalence de la dysfonction diastolique et sa sévérité sont associées à la sévérité de la maladie (21).

L'épaississement des valvules et un épanchement péricardique - en général de faible abondance - sont notés dans 40 à 60 % des cas (22). La tamponnade et la péricardite constrictive sont exceptionnelles.

En présence de pressions droites très élevées, un reflux télé- ou proto-mésodiastolique peut être observé lors de l'examen Doppler du flux des veines sus-hépatiques.

Les paramètres échocardiographiques associés à un diagnostic péjoratif sont l'épaisseur pariétale  $> 15$  mm, un temps de décélération  $< 150$  ms, un rapport E/A  $> 2$ , un index de Tei  $> 0,77$  et un rapport des surfaces télédiastoliques VG/VD  $< 2$  (23). Au cours d'un suivi de 45 cas sur une durée de 1,7 année, on a observé le décès de 56 % des patients (24). En intégrant les paramètres cliniques, électrocardiographiques et échocardiographiques, seule la classe fonctionnelle NYHA  $> 2$  est significativement associée à la mortalité.

L'échocardiographie permet également d'identifier la présence de thrombi.

#### CATHÉTÉRISME CARDIAQUE ET BIOPSIES MYOCARDIQUES

Le cathétérisme cardiaque droit associé à des biopsies cardiaques s'avère performant, car il atteint une sensibilité proche de 100% (25,

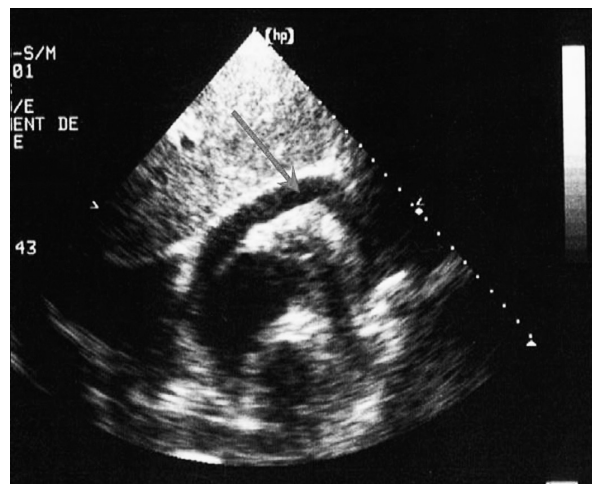


Figure 3. Echographie transthoracique avec épanchement péricardique.

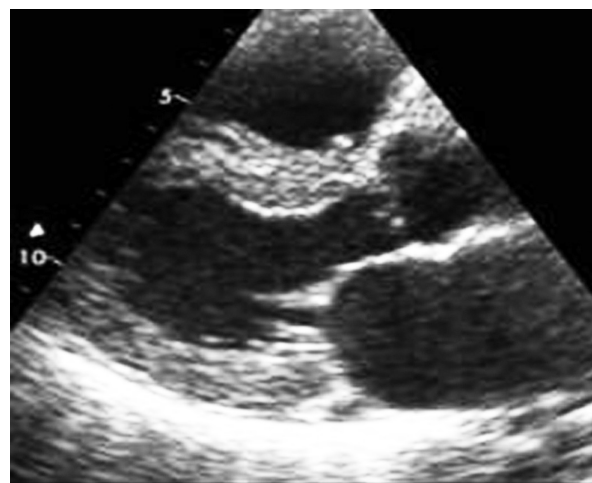


Figure 4. Augmentation de l'échogénicité du myocarde, et plus particulièrement, aspect brillant de celui-ci.

26). Il permet de mettre en évidence un aspect en «dip-plateau», lequel correspond à une augmentation proto-diastolique des pressions de remplissage dans les ventricules.

En cas de signes d'appels systémiques, des biopsies peuvent être réalisées sur d'autres sites comme un autre organe suspect d'être atteint (peau, glandes salivaires ou graisse abdominale).

Lorsque les colorations spéciales sont négatives, une analyse par microscopie électronique et immuno-histochimie doit être réalisée (27). Dans un second temps, il est nécessaire d'exclure d'autres pathologies comme un myélome multiple, une gammapathie monoclonale du sujet âgé, ou encore la macroglobulinémie de Waldenström.

## TRAITEMENT

Le traitement de l'amyloïdose cardiaque est en général inefficace et se compose généralement de mesures de soutien. Cependant, les patients présentant des symptômes précoces peuvent bien réagir au traitement visant la maladie sous-jacente. Une grande prudence doit être observée dans l'utilisation de certains médicaments. En effet, les fibrilles amyloïdes se lient à la fois à la digoxine et à la nifédipine. Cette interaction pourrait expliquer une susceptibilité accrue à une toxicité digitalique et à la détérioration hémodynamique sous traitement par nifédipine (28, 29).

L'amiodarone semble être relativement bien tolérée dans le cas d'une stratégie de maintien du rythme sinusal chez les patients qui développent une fibrillation auriculaire.

Cette cardiomyopathie est associée à un risque élevé de formation de thrombus intracardiaque secondaire au développement d'une fibrillation auriculaire ou de la dysfonction ventriculaire gauche diastolique. D'autre part, l'amyloïdose est associée à un risque hémorragique accru dû à l'angiopathie amyloïde, l'amyloïde intestinale ou vésicale.

L'anticoagulation est indiquée si le patient développe une fibrillation auriculaire, puisque le risque de thrombus intracardiaque est très élevé. L'oreillette est souvent gravement malade et présente un site idéal pour le développement du thrombus. Le rôle potentiel d'une prophylaxie de la thrombose intracardiaque chez les patients en rythme sinusal n'a pas été défini (30).

Un traitement à long terme combinant le melphalan avec de la prednisone a une efficacité modeste dans le traitement de l'amylose AL, bien que certains patients aient une réponse chimiothérapeutique optimale et une survie prolongée (31, 32).

Une approche alternative est l'association de cyclophosphamide, de chalcidomide et de cexaméthasone, quoique la cexaméthasone puisse être mal tolérée chez les patients atteints d'insuffisance cardiaque sévère.

Les patients atteints d'amyloïdose cardiaque ne sont pas de bons candidats pour la greffe, car la maladie récidive sur le greffon et progresse sur d'autres organes.

La mort subite cardiaque est fréquente chez les patients atteints d'amyloïdose cardiaque. Cependant, le rôle bénéfique éventuel du défibrillateur cardiaque implantable n'a pas été démontré (33).

## CONCLUSION

La cardiopathie amyloïde AL ou primitive est une affection rare. Elle doit être suspectée chez les patients d'âge mûr, atteints d'une insuffisance cardiaque diastolique, sans autre cause étiologique évidente avec des signes échographiques d'hypertrophie ventriculaire gauche et aspect granité brillant du myocarde.

Une atteinte extracardiaque doit systématiquement être recherchée au vu des nombreuses formes systémiques. Même si, dans notre cas, elle n'était pas présente, une gammopathie monoclonale est très souvent retrouvée dans le sérum et les urines. L'IRM cardiaque permet d'apporter de nouveaux arguments quant à la présence d'une telle affection. La biopsie apporte la confirmation histologique.

Un diagnostic précoce permet une prise en charge thérapeutique appropriée même si le pronostic reste sombre dans l'ensemble.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Kyle RA.— Amyloidosis : a convoluted story. *Br J Haematol*, 2001, **114**, 529.
2. Cohen AS, Calkins E.— Electron microscopic observations on a fibrous component in amyloid of diverse origins. *Nature*, 1959, **183**, 1202.
3. Picken MM.— New insights into systemic amyloidosis: the importance of diagnosis of specific type. *Curr Opin Nephrol Hypertens*, 2007, **16**, 196.
4. Roberts WC, Waller BF.— Cardiac amyloidosis causing cardiac dysfunction: analysis of 54 necropsy patients. *Am J Cardiol*, 1983, **52**, 137-146.
5. Falk RH, Skinner M.— The systemic amyloidoses : an overview. *Adv Intern Med*, 2000, **45**, 107.
6. Mueller PS, Edwards WD, Gertz MA.— Symptomatic ischemic heart disease resulting from obstructive intramural coronary amyloidosis. *Am J Med*, 2000, **109**, 181.
7. Al Suwaidi J, Velianou JL, Gertz MA, et al.— Systemic amyloidosis presenting with angina pectoris. *Ann Intern Med*, 1999, **131**, 838.
8. Mathew V, Olson LJ, Gertz MA, Hayes DL.— Symptomatic conduction system disease in cardiac amyloidosis. *Am J Cardiol*, 1997, **80**, 1491.
9. Falk RH, Rubinow A, Cohen AS.— Cardiac arrhythmias in systemic amyloidosis : correlation with echocardiographic abnormalities. *J Am Coll Cardiol*, 1984, **3**, 107-113.
10. Navarro JF, Rivera M, Ortuño J.— Cardiac tamponade as presentation of systemic amyloidosis. *Int J Cardiol*, 1992, **36**, 107.
11. Falk RH, Plehn JF, Deering T, et al.— Sensitivity and specificity of the echocardiographic features of cardiac amyloidosis. *Am J Cardiol*, 1987, **59**, 418-422.
12. Van Geluwe F, Dymarkowski S, Crevits I, et al.— Amyloidosis of the heart and respiratory system. *Eur Radiol*, 2006, **16**, 2358-2365. Epub 2006 May 16.

13. Hansen MW, Merchant N.— MRI of hypertrophic cardiomyopathy : part 2. Differential diagnosis, risk stratification, and posttreatment MRI appearances. *AJR Am J Roentgenol*, 2007, **189**, 1344-1352.
14. vanden Driesen RI, Slaughter RE, Strugnell WE.— MR findings in cardiac amyloidosis. *AJR Am J Roentgenol*, 2006, **186**, 1682-1685.
15. Maceira AM, Joshi J, Prasad SK, et al.— Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis. *Circulation*, 2005, **111**, 186-193.
16. Ruberg FL, Appelbaum E, Davidoff R, et al.— Diagnostic and prognostic utility of cardiovascular magnetic resonance imaging in light-chain cardiac amyloidosis. *Am J Cardiol*, 2009, **103**, 544-549.
17. Perugini E, Rapezzi C, Piva T, et al.— Non-invasive evaluation of the myocardial substrate of cardiac amyloidosis by gadolinium cardiac magnetic resonance. *Heart*, 2006, **3**, 343-349.
18. Rahman JE, Helou EF, Gelzer-Bell R, et al.— Noninvasive diagnosis of biopsy-proven cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol*, 2004, **43**, 410-415.
19. Cueto-Garcia L, Reeder GS, Kyle RA, et al.— Echocardiographic findings in systemic amyloidosis : spectrum of cardiac involvement and relation to survival. *J Am Coll Cardiol*, 1985, **5**, 737-743.
20. Martin y Porras M, ViVario M, Delfosse V, P. Materne, et al.— Hoffer Le cas clinique du mois: Amyloïdose cardiaque de type AL : à propos d'un cas. *Rev Med Liège*, 2009, **64**, 434-439.
21. Klein AL, Hatle LK, Taliencio CP, et al.— Serial Doppler echocardiographic follow-up of left ventricular diastolic function in cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol*, 1990, **16**, 1135-1141.
22. Falk RH, Plehn JF, Deering T, et al.— Sensitivity and specificity of the echocardiographic features of cardiac amyloidosis. *Am J Cardiol*, 1987, **59**, 418-422.
23. Sallach JA, Klein AL.— Tissue Doppler imaging in the evaluation of patients with cardiac amyloidosis. *Curr Opin Cardiol*, 2004, **19**, 464-471.
24. Austin BA, Duffy B, Tan C, et al.— Comparison of functional status, electrocardiographic, and echocardiographic parameters to mortality in endomyocardial-biopsy proven cardiac amyloidosis. *Am J Cardiol*, 2009, **103**, 1429-1433.
25. Eshaghian S, Kaul S, Shah PK.— Cardiac amyloidosis: new insights into diagnosis and management. *Rev Cardiovasc Med*, 2007, **8**, 189-199.
26. Arbustini E, Merlini G, Gavazzi A, et al.— Cardiac immunocyte-derived (AL) amyloidosis : an endomyocardial biopsy study in 11 patients. *Am Heart J*, 1995, **130**, 528.
27. Kyle RA, Greipp RR.— Amyloidosis (AL). Clinical and laboratory features in 229 cases. *Mayo Clin Proc*, 1983, **58**, 665-683.
28. Rubinow A, Skinner M, Cohen AS.— Digoxin sensitivity in amyloid cardiomyopathy. *Circulation*, 1981, **63**, 1285.
29. Gertz MA, Skinner M, Connors LH, et al.— Selective binding of nifedipine to amyloid fibrils. *Am J Cardiol*, 1985, **55**, 1646.
30. Feng D, Syed IS, Martinez M, et al.— Intracardiac thrombosis and anticoagulation therapy in cardiac amyloidosis. *Circulation*, 2009, **119**, 2490.
31. Kyle RA, Gertz MA, Greipp PR, et al.— A trial of three regimens for primary amyloidosis: colchicine alone, melphalan and prednisone, and melphalan, prednisone, and colchicine. *N Engl J Med*, 1997, **336**, 1202.
32. Grogan M, Gertz MA, Kyle RA, Tajik AJ.— Five or more years of survival in patients with primary systemic amyloidosis and biopsy-proven cardiac involvement. *Am J Cardiol*, 2000, **85**, 664.
33. Kristen AV, Dengler TJ, Hegenbart U, et al.— Prophylactic implantation of cardioverter-defibrillator in patients with severe cardiac amyloidosis and high risk for sudden cardiac death. *Heart Rhythm*, 2008, **5**, 235.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. L. Davin, Service de Cardiologie, CHU de Liège, Belgique.  
Email : ldavin@chu.ulg.ac.be